

Aus dem Pathologischen Institut der Universität Basel

(Vorsteher: Prof. Dr. med. A. Werthemann)

Arbeit unter Leitung von Prof. Dr. med. S. Scheidegger

SARKOMATOSES MENINGEOM

INAUGURAL-DISSERTATION

zur Erlangung der Doktorwürde der Medizinischen Fakultät
der Universität Basel

vorgelegt von

WALTER HESS

von Engelberg OW

1966

VERLAG P. G. KELLER - 8053 ZÜRICH 1967

Aus dem Pathologischen Institut der Universität Basel

(Vorsteher: Prof. Dr. med. A. Werthemann)

Arbeit unter Leitung von Prof. Dr. med. S. Scheidegger

SARKOMATOSES MENINGEOM

INAUGURAL-DISSERTATION

zur Erlangung der Doktorwürde der Medizinischen Fakultät
der Universität Basel

vorgelegt von

WALTER HESS

von Engelberg OW

VERLAG P. G. KELLER - 8053 ZÜRICH 1967

Von der Medizinischen Fakultät der Universität Basel genehmigt
auf Antrag von Prof. Dr. S. Scheidegger

Tag der Promotion: 11. 3. 1966



Einleitung

Entsprechend ihrer Häufigkeit stehen die Meningeome unter den intrakraniellen Tumoren an zweiter Stelle. Gliome werden durchschnittlich drei bis vier Mal mehr gefunden. In verschiedenen Statistiken über die Frequenz der Meningeome bezüglich der Gesamtheit der Hirntumoren werden Werte angegeben, welche zwischen 13 % und 14,8 % schwanken (*Tooth, Cushing, Elsberg, Ley und Walker u. a.*). Die Geschlechtsverteilung ist ziemlich einheitlich: Von fünf an Meningeom erkrankten Menschen sind drei weiblichen und zwei männlichen Geschlechts. Über die Entstehungs- und klinisch latente Wachstumszeit liegen keine genauen Angaben vor. Es wird deshalb zur Bestimmung der Altersverteilung das erste Auftreten klinischer Symptome als Beginn der Krankheit aufgefasst. Daraus geht hervor, dass mehr als die Hälfte der Meningeome zwischen dem 30. und dem 50. Altersjahr klinisch gefunden wird. Vor dem 20. Lebensjahr werden die Meningeome ausgesprochen selten nachgewiesen.

Früher wurde allgemein angenommen, dass die Meningeome duralen Ursprungs seien. Darauf beruht auch die Bezeichnung *Fungus durae matris*. Dass man sich über die genaue Herkunft dieser Tumoren aber noch lange nicht im klaren war, zeigen die ausserordentlich vielen Bezeichnungen, mit denen man die Meningeome zu charakterisieren versuchte: Psammome, Fibrome, Sarkome, Endotheliome, Exotheliome, Mesotheliome der Dura mater; meningeales und arachnoidales Fibroblastom; Meningotheliom; Arachnotheliom; Leptomeningeom usw.

Heute ist man ziemlich einheitlich der Meinung, dass diese Geschwülste, wie das *M. B. Schmidt* angegeben hat, von der Leptomeninx abstammen. Es besteht eine ausgesprochene Relation zu den arachnoidalen Granulationen.

Trotz der makroskopisch und mikroskopisch starken Variationen bilden die Meningeome doch eine einheitliche Tumorgruppe.

Cushing unterscheidet zwei Hauptformen: Die typische runde Form und eine seltene Rasenform, das sog. „*méningome en plaque*“. Mit *Baileys* Aussage, dass die Leptomeninx das ganze Hirngewebe durchdringe und mikroskopisch stets den Bau von Bindegewebe zeige, wird klar, dass sich die Meningeome nicht immer an den charakteristischen Stellen zu entwickeln brauchen. Das Auftreten solcher Tumoren im Gehirngewebe und

im Knochen des Schädels ist so verständlich zu machen. *M. B. Schmidt* hat die Arachnoidalzotten und endothelialen Zellzapfen der Dura und ihr Verhältnis zu den meningealen Tumoren untersucht. Er konnte zeigen, dass die duralen Geschwülste nicht von den Elementen der harten Hirnhaut abstammen, sondern von den arachnoidalen, endothelähnlichen Zellen, welche physiologischerweise teils von den einwachsenden *Paccioni*-schen Granulationen, teils als selbständige Zellzapfen von der glatten Oberfläche der Arachnoidea in das Gewebe der Dura vorgeschoben werden.

Über die Beziehung der Meningeome zum umliegenden Gewebe finden wir bei *Arent* den kurzen Satz: „Das Meningeom wächst gegenüber dem neuroektodermalen Gewebe verdrängend, gegenüber den Abkömmlingen des Mesenchyms wie den Sinus, dem Knochen, der Dura, der Ganglionscheide, der Muskulatur und auch gegenüber der Leptomeninge infiltrierend.“

Die Meningeomentwicklung ist oft verbunden mit lokalen Knochenveränderungen, die sich meist in Form einer Hyperostose äussern. Weniger häufig kommt es zum Bild eines lokalen Knochenschwundes. Knochenbeteiligungen werden nach *Geschickter* und *Copeland* in 10 %, nach *Cushing* und ebenfalls nach *Essbach* in 25 % und nach *Sosman* und *Putnam* gar in 49 % der Meningeome gefunden. Die Hyperostose ist nicht als Teil des neoplastischen Prozesses aufzufassen, wie das *Globus* behauptet hat. Vielmehr dürfte für die vermehrte Knochenbildung einerseits die fast regelmässig gefundene Hyperämie der Diploe bei Duratumoren verantwortlich sein (*Schlesinger* und *Schüller*, *Trossat*, *Martin* und *Déchaume* u. a.). Andererseits sollen die Meningeomzellen auf das vorhandene Knochengewebe einen stimulierenden Einfluss ausüben und so zur Hyperostose führen. Diese Meinung wurde vor allem von *Kennedy* vertreten und von *Cushing*, *Essbach*, *Sosman* und *Putnam* u. a. unterstützt. Dass die Meningeomzellen selbst Knochen bilden können, wird von den meisten Autoren verneint.

Nach *Cushing*, der sich eine grosse Erfahrung gesammelt hat, sind die meisten oder sogar alle sog. Rezidive bei Meningeom aus bei der Operation nicht entfernten Tumorresten hervorgegangen.

Meningeome setzen ausserordentlich selten Metastasen. Dabei müssen die Implantationsmetastasen in den Hautwunden nach Operationen von den echten Metastasen unterschieden werden. Hautimplantate nach Operationen sah *Cushing* in fünf Fällen. In zwei von diesen — sie wurden nach zwei bzw. fünf Jahren nochmals operiert — war der Tumor vom gewöhnlichen, gutartigen Typus. In den übrigen Fällen traten lokale Rezidive schneller auf; hier zeigten die Tumoren und Hautimplantate das Bild eines malignen Meningeoms.

Echte Metastasen von duralen Meningeomen sind sehr selten. *Stäheli*, der selbst einen Fall eines malignen metastasierenden Meningeoms bearbeitet hat, erwähnt 11 wahrscheinlich sichere, 13 fragliche und 11 wahrscheinlich ungünstige Fälle metastasierender Meningeome. Metastasen wurden am häufigsten in den Lungen, dann in Leber und Nieren gefunden.

Versuche, die Meningeome auf Grund des mikroskopischen Aufbaues einzuteilen, sind mehrfach unternommen worden (*Engert, Kaufmann, Rio-Hortega, Bailey und Bucy, Roussy-Leroux-Oberling, Globus, Marburg, Bland und Russell, Essbach, Bertrand* und Mitarb., *Minckler, Willis, Henschen*).

Von Bedeutung ist vor allem die Einteilung, wie sie von *Cushing* und *Eisenhardt* vorgeschlagen wurde. Sie basiert auf dem grossen Untersuchungsmaterial von 313 Fällen und wurde nach der Anzahl der Beobachtungen in folgende neun Gruppen gegliedert:

1. Meningotheliale Tumoren ohne Retikulin- und Kollagenbildung.
2. Meningotheliale Tumoren mit Wirbeln und Neigung zu Retikulin- und Kollagenbildung.
3. Gutartige, retikulin- und kollagenbildende fibroplastische Tumoren.
4. Retikulinbildende, angioplastische Tumoren.
5. Epitheloide Tumoren ohne Retikulin- und Kollagenbildung.
6. Bösartige, retikulin- und kollagenbildende Tumoren oder sarkomatöses Meningeom.
7. Osteoplastische Meningeome.
8. Chondroplastische Meningeome.
9. Lipoplastische Meningeome.

Die Gruppe der sarkomatös gebauten Meningeome, sie werden auch maligne Meningeome genannt, wird in allen Einteilungen den übrigen Gruppen der gutartigen, gewöhnlichen Meningeome gegenübergestellt.

In der vorliegenden Beobachtung konnte ein besonderer, ungewöhnlicher Tumor festgestellt werden. Bei der mikroskopischen und makroskopischen Kontrolle fand sich ein ausgesprochen seltener intrakranieller Tumor, welcher als Sonderform eines Meningeomes aufzufassen ist.

Von Interesse ist der kurze Krankheitsverlauf: Die klinischen Zeichen bei der 74jährigen Patientin wiesen auf eine Apoplexie mit rechtsseitiger Hemiparese hin. Pathologisch-anatomisch konnte bei der Autopsie im linken Frontallappen eine walnussgrosse Geschwulst festgestellt werden. Der Tumor, der keine besonders feste Verbindung mit der Dura aufwies, lag intracerebral. Er war bis an die Hirnhäute herangedrungen. Auf Grund der feingeweblichen Untersuchung musste er als besondere Form eines Meningeomes bezeichnet werden. Bei der makroskopischen Besichtigung fiel auf, wie sich der Knoten unscharf gegen das umliegende Gehirngewebe

abgesetzt hatte. Mikroskopisch konnte ein infiltratives Wachstum des Tumors in die Hirnsubstanz nachgewiesen werden.

Der histologische Aufbau mit weitgehenden Entdifferenzierungen, die Beziehung zur Leptomeninx und die infiltrierende Wachstumsneigung in Bezug auf das neuroektodermale Gewebe weisen auf eine ungewöhnliche Geschwulstform hin.

Eigene Beobachtungen

Die 74jährige Patientin H. M. stammte aus gesunder Familie. In der persönlichen Anamnese wurden ein banaler Darminfekt vor sechs Jahren und eine vor vier Jahren bemerkte intrathorakale Struma nodosa angegeben. Seit 40 Jahren soll ein Bronchialasthma bestanden haben.

Die klinische Diagnose bei der Einweisung in die Bettenstation der medizinischen Poliklinik in Basel (Vorsteher Prof. O. Gsell) lautete: Rechtsseitige Hemiparese bei Encephalomalazie. Bei der Aufnahmeuntersuchung in der Klinik fand sich bei der Frau eine starke Abmagerung bei deutlich herabgesetzter Beweglichkeit der beiden rechtsseitigen Extremitäten. Die Frau zeigte einen hilflos-ängstlichen Gesichtsausdruck. Sie war ansprechbar, reagierte jedoch nicht auf einfache Befehle und war vollständig aphasisch. Ausser einem sporadisch auftretenden, horizontalen, groben Nystagmus bestanden weiter keine abnormen neurologischen Symptome. Bei einer Pulsfrequenz von 180 pro Minute und einem Blutdruck von 140/90 fanden sich im Elektrokardiogramm neben Zeichen eines Vorhofflimmerns auch eine absolute Arrhythmie. Die Laborbefunde waren unauffällig.

Innerhalb der folgenden zwei Wochen wurde die Frau zweimal durch einen Neurologen untersucht. Es wurde dabei an der Diagnose einer rechtsseitigen Hemiparese mit Apoplexie festgehalten. Für den Nystagmus wurde jedoch keine Erklärung gefunden.

Die symptomatische Therapie mit Psychopharmaka und Digitalis brachte in den folgenden 20 Tagen keine Änderung des Zustandsbildes. Im Verlauf der dritten Woche verschlechterte sich das Befinden der Patientin plötzlich. Am 22. Tag des Spitalaufenthaltes trat nach einer hochfebrilen Phase unter den Zeichen des akuten Herz- und Kreislaufversagens der Tod ein.

Die klinische Diagnose lautete: Apoplexie mit rechtsseitiger Hemiparese. Aphasie. Sporadischer, horizontaler, grober Nystagmus.

Die 52 Stunden nach dem Tode vorgenommene Autopsie ergab (Protokoll auszugsweise SN 870/65):

Kleine, untergewichtige, weibliche Leiche. Totenstarre gelöst. Ernährungszustand schlecht. Pupillen: mittelweit, rund, isokor. Hornhaut getrübt. Der Hals erscheint verdickt. Thorax symmetrisch. Abdomen unter Thoraxniveau.

Brustsituation: Die Lungen berühren sich in der Mittellinie. Herz schlaff: von Leichenfaustgrösse. Rechte Kammer und rechter Vorhof stark dilatiert. Myocard: dunkelbraun. Kranzgefässe weit: mit vereinzelt kleineren Intimapolstern. Hals- und Armgefässe weit und zart. Aorta weit. Die Lungen zeigen verminderte Konsistenz mit luftkissenartiger Beschaffenheit. Abdomen: Leber mittelgross. Schnittfläche dunkelbraun. Skelett: Wirbelsäule versteift. Knochen allgemein brüchig. Knochenmark von dunkelroter Farbe.

Schädelsektion:

Die dreischichtige Calotte sägt sich ziemlich leicht. Darunter erscheinen die derbe, grauweisse Dura mater und die zarte Pia. Die Sinus sind weit und leer. In den Basisarterien finden sich vereinzelt feinfleckige, gelbliche Einlagerungen. Im Gehirn fällt das allgemeine, vorwiegend jedoch linksseitige Ödem auf. Die Hirnmasse ist weich, auf der Schnittfläche blass. Im Bereich des linken Frontallappens findet sich vorne ein walnussgrosser, zentral zerfallender Knoten, welcher sich unscharf gegen die Umgebung absetzt. Die Brücke ist fest. Das Kleinhirn zeigt symmetrische Hemisphären. Die Ventrikel sind weit, die Plexus etwas derb.

Histologie

Der Tumor zeigt einen unterschiedlichen Aufbau. Er ist faserreich, zeigt etwa Kollagenbildungen, unterschiedlich grosse, spindelige Zellen und Riesenzellen. Die Zellelemente ordnen sich vielfach zu Bündeln an. Der Tumor hat das Gehirn stark durchwachsen und hier eine gliöse Proliferation hervorgerufen. Zum Teil ist diese Gliaproliferation eine besonders ausgeprägte. Die Geschwulst selbst ist stark vaskularisiert, sie findet sich in den Hirnhäuten und geht auch in den Schädelknochen über. An einzelnen Orten wird die Geschwulst von Trabekelähnlichen, fibrösen Septen durchzogen. Manchmal kommt es zu einer Vermehrung an Riesenzellen. Es sind im Tumor nirgends Psammomkörper vorhanden, auch fehlen sog. Schichtungskugeln. Die Geschwulst ist als ein Meningeom zu bezeichnen und entspricht der Beschreibung von *Cushing* der sog. 4. Gruppe, d. h. der Gruppe des sarkomatösen Meningeomes. Es handelt sich dabei um eine seltene Form, die schlecht und undeutlich vom Hirngewebe abgegrenzt ist. Diese letztere Eigenschaft wird als etwas Typisches für das sarkomatöse Meningeom angesehen.

Die abschliessende pathologisch-anatomische Diagnose lautet:

Meningeom (sog. sarkomatöses Meningeom) mit infiltrierendem Wachstum in den linksseitigen Frontallappen. Starkes kollaterales Ödem der linken Grosshirnhemisphäre. Allgemeine Quellung des Gehirns.

Lungenemphysem. Schleimige Tracheobronchitis. Atelektasen der Randabschnitte der Lungenunterlappen. Versteifung der Brustwirbelsäule. Erschlaffung und Dilatation des ganzen Herzens. Braune Entartung des Myokards. Braune Entartung und Dissoziation des Leberparenchyms. Arteriosklerotische Narben beider Nieren.

In der eigenen Beobachtung sollen vorerst Krankheitsdauer und Symptomatologie besprochen werden. Die Frau starb am 22. Tage nach dem erstmaligen Auftreten neurologischer Symptome, nachdem vom Neurologen eine Apoplexie mit rechtsseitiger Hemiparese diagnostiziert worden war. Der Krankheitsverlauf war ein sehr kurzer. Bei der Meningeom-erkrankung werden als Zeit der klinischen Symptome im Durchschnitt zwei bis drei Jahre angegeben. Es sind jedoch auf der einen Seite Fälle mit Symptomen von 20jähriger Dauer, andererseits Fälle mit ausgesprochen kurzem, sog. apoplektiformem Verlauf bekannt. Der Exitus letalis kann dabei einige Stunden nach dem ersten Auftreten von Symptomen bereits eintreten. Aus der Krankheitsdauer und der Symptomatologie lassen sich im allgemeinen keine Schlüsse ziehen auf den Typus des Meningeomes. Jedenfalls sprechen plötzliches Auftreten von Symptomen und rascher Tod nicht unbedingt für Bösartigkeit des Tumors.

Über die Entwicklungsgeschwindigkeit liegen keine Angaben vor. Meningeome können lange Zeit latent oder fast latent bleiben. Plötzlich können jedoch schwere zentrale Störungen auftreten. Solche Erscheinungen und Exacerbationen können durch eine plötzlich gesteigerte Zelltätigkeit bedingt sein. Viel wesentlicher sind jedoch Zirkulationsstörungen, wie eine ödematöse Durchtränkung, eine Blutüberfüllung oder auch eine Blutung, Flüssigkeitsverschiebungen sowie Teil- oder Totalnekrosen. Derartige Zirkulationsstörungen kommen bei sehr vielen Gehirntumoren, vor allem bei den Gliomen, vor. In der eigenen Beobachtung wurde bei der Autopsie ein starkes kollaterales Ödem der linken Grosshirnhemisphäre festgestellt mit Quellung des Gehirns und einer starken Hyperämie der weichen Hirnhäute.

Als typisches Lebensalter für das Auftreten der Meningeome gilt die Spanne zwischen dem 30. und dem 50. Lebensjahr. Die Frau in der eigenen Beobachtung war 74 Jahre alt und so jenseits der oberen Grenze.

Bei den sarkomatösen Meningeomen ist ein Prädispositionsalter nicht bekannt. Dies ist, bei der Seltenheit dieser Geschwülste, auch zu erwarten. *Bailey* und Mitarbeiter behaupten, dass die Meningeome bei jungen Individuen häufig sarkomatösen und invasiven Charakter zeigen würden.

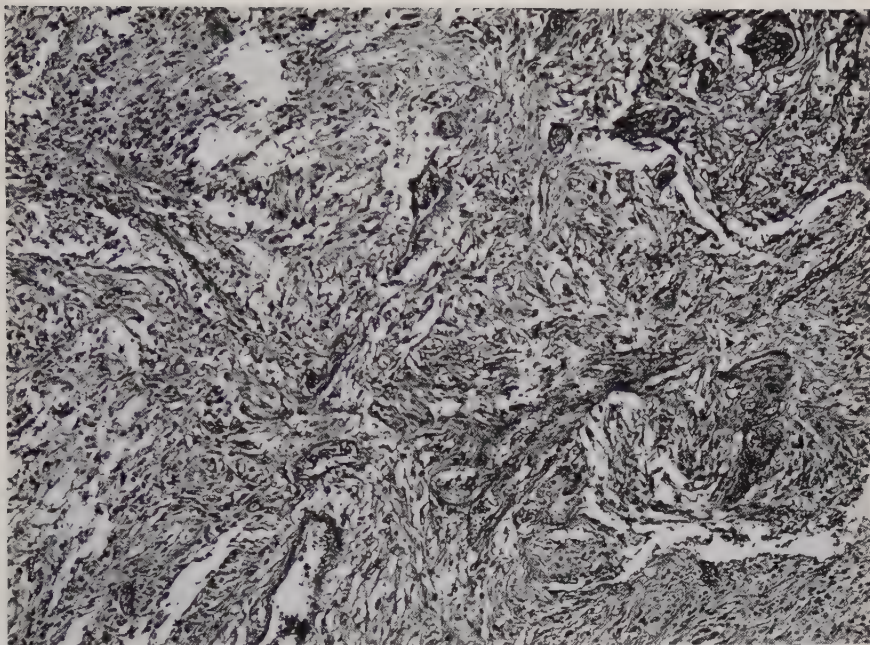


Abbildung 1

Stark entdifferenziertes Meningeom, Typus des sog. sarkomatösen Meningeomes

S.N. 870/65

Vergr. 1 : 70

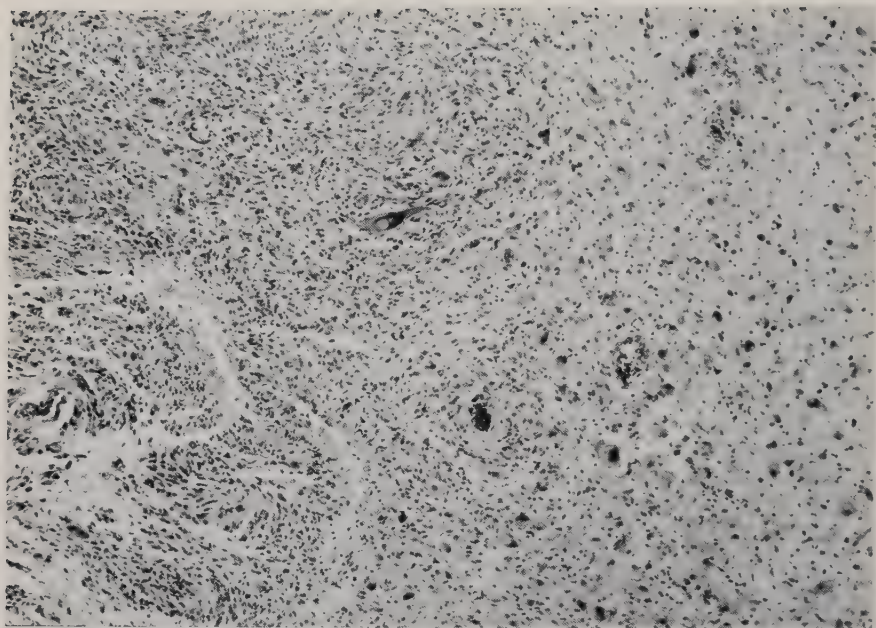


Abbildung 2

Sarkomatöses Meningeom, stark in den Frontallappen einwachsend,
mit umschriebener reaktiver Entzündung

S. N. 870/65

Vergr. 1 : 70

Die Meningeome können breitflächig oder mit einer schmalen Verbindung der Dura anhaften. In der eigenen Untersuchung war eine solche Verbindung nicht nachzuweisen. Meningeome ohne feste Beziehung zur Dura sind ausserordentlich selten. Sie wurden jedoch schon durch *Henschen* beschrieben. Nach *Bailey* ist dieser seltene, intracerebrale Sitz nur als Abweichung der Norm aufzufassen. Möglicherweise kann der Tumor von einer Gewebeverlagerung ausgehen. Die Geschwulst zeichnet sich ferner durch ihren Gefässreichtum aus. Als weiterer Erklärungsgrund der ungewöhnlichen Beziehung zu den Hirnhäuten wurde auch schon vermutet, dass ein primärer Gefässtumor bestanden habe, welcher sekundär entartet sei. Auf diese Möglichkeit der Geschwulstentstehung wurde oben schon hingewiesen. *Globus* hat bei seinen Untersuchungen von 103 Hirnhauttumoren unter anderem festgestellt, dass die Zellelemente dieser Geschwülste mit vorwiegender Gefässbeteiligung besonders häufig eine sarkomatöse Entartung erleiden würden und bösartig werden könnten. In seiner Geschwulsteinteilung schreibt er über das sarkomatöse Meningeom, dass es von den anderen Sarkomen nicht getrennt werden könne.

Die Frage der Malignität der Meningeome ist nicht einfach zu entscheiden. Bei allen intrakraniellen Tumoren muss neben dem histologischen Aufbau die klinische Malignität berücksichtigt werden. Klinisch kann sich ein Tumor malign auswirken durch Beeinträchtigung der unmittelbaren Umgebung. Er braucht nicht infiltrativ oder destruktiv zu wachsen. Wir haben ja auch in unserer Beobachtung derartige Veränderungen festgestellt und oben bereits angeführt. Jedes Meningeom, welches eine bestimmte Grösse erreicht, kann klinisch schwere Symptome hervorrufen und wie ein bösartiger Tumor sich auswirken. Auf das biologische Verhalten der Hirnhauttumoren geht vor allem *Essbach* in seiner Monographie über die Meningeome ein. Er sagt, dass die Malignität keinesfalls ein histologischer, sondern ein rein biologischer Begriff sei und dass sie letztlich nur durch die Art des Wachstums eines Tumors bewiesen werden könne.

Vom histopathologischen Standpunkt aus kann die Frage der Malignität gleichfalls nicht einfach beurteilt werden. In der eigenen Untersuchung fand sich ein sarkomatöses Meningeom mit infiltrierendem Wachstum in das Gehirn. Der Tumor war als eindeutig malign zu bezeichnen und am ehesten einem spindelzelligen Sarkom vergleichbar. Metastasen wurden keine gefunden. In der Arbeit von *Stäheli* fand sich ein relativ ausgereiftes Meningeom, welches Nierenmetastasen zur Folge hatte und auch als malign bezeichnet werden musste.

In der Literatur finden sich verschiedene Angaben, welche die invasive Wachstumstendenz von Meningeomen betreffen. *Mallory* und *Elsberg* bemerkten: „Im allgemeinen wachsen die Meningeome vorwiegend ex-

pansiv; ihre Neigung zur Infiltration ist gering.“ *Rio-Hortega* bespricht einen Fall von „Exotelioma angiosarkomatoso“, dessen Tendenz zur Infiltration nicht gross sei, das aber doch adventitielle Umscheidungen von Geschwulstzellen in der Hirnrinde aufweise. *Globus* gibt an, dass bei den cytoplastischen Meningeomen, welche den Gruppen 1, 2 und 5 von *Cushing* angehören, makroskopisch die Grenze zwischen Tumor und Gehirn scharf sein könne, jedoch oft ein infiltrierendes Wachstum vorliege. Auch *Cushing* und *Eisenhardt* beschreiben in einigen Fällen eine derartige Infiltration. Ebenfalls eine Infiltration in das Gehirngewebe fanden *Larson* und *Stroud*. *Essbach* hat in seinen Untersuchungen die Frage des infiltrierenden Wachstums gleichfalls kontrolliert. Er fand stellenweise ein unbedeutendes Einwachsen schmalen Tumorgewebzapfen in die perivaskulären Saftbahnen entlang den senkrecht in das Gehirn eintretenden Pia-gefässen. Wichtig ist seine Aussage, dass eine aggressive, disseminierte Infiltration in aufgelockerten Zellformationen in die eigentliche Hirnsubstanz hinein niemals erfolge. Zwischen den Tumormassen und dem Hirngewebe lasse sich immer ein hauchdünnes Bindegewebshäutchen nachweisen. Deshalb müsse man auch an diesen Stellen nur ein verdrängendes Wachstum annehmen. *Henschen* fand nie ein infiltratives Wachstum sensu strictiori. Es handelte sich in allen den von ihm untersuchten Fällen um ein Vordringen per continuitatem. *Essbach* gewann bei seinen Untersuchungen den Eindruck, dass die Tumoren, falls sie genügend Raum zur Expansion zur Verfügung hätten, umgebende Strukturen nicht infiltrieren würden. Etwas Derartiges werde lediglich vorgetäuscht. *Bernstein* spricht im Zusammenhang mit dem invasiven Charakter gewisser Meningeome von einer „lokalen Malignität“.

Alle diese Beschreibungen weisen auf die durch die Expansion der Meningeome bedingte sog. biologische Bösartigkeit hin und nicht auf ein echt aggressives und destruierendes Wachstum wie in der eigenen Beobachtung. Meningeome mit ausgesprochenem Zellreichtum, mit Polymorphismus, Anisocytose und Mitosen wurden von *Bergstrand* und *Olivecrona*, *Bailey* und *Bucy*, *Wolf* und *Echlin*, *Larson* und *Stroud* und anderen beschrieben. Auf Grund zahlreich vorhandener Mitosen und eines auffallenden Zellreichtums darf, wie *Essbach* zeigt, nicht die Diagnose der Malignität gestellt werden. Histologisch maligne Meningeome brauchen zudem in klinischer Hinsicht nicht bösartig zu sein.

Zülch geht auf die Meningeome mit sarkomatöser Entartung nicht besonders ein. Er gibt an, dass sie im ganzen selten seien und sich von den primär malignen Fibrosarkomen der Dura unterscheiden lassen. Sie sollen zell- und gefässreicher sein als die übrigen Meningeome. Es falle jeweils die sehr grosse Zahl an Mitosen auf. Bei den übrigen Meningeomen sollen Mitosen im allgemeinen selten anzutreffen sein.

In der eigenen Untersuchung findet sich ein besonderer Tumor mit starker Verwilderung und autochthonem Wachstum. Er ist in die Gruppe der sarkomatösen Meningeome einzureihen. *Cushing*, der diesen Begriff geprägt hat, beschreibt diesen Typus folgendermassen: Die Tumoren seien zusammengesetzt aus Bündeln fusiformer Zellen, die in ganz verschiedenen Richtungen verlaufen. Die Zellen seien lang, schlank und in einigen Bezirken so zahlreich, dass man das Gefühl habe, sie würden zusammengepresst. Unter ihnen sollen sich andere Zellen finden, welche reichlich Cytoplasma aufweisen. Die Kernform variere stark, in der Mehrzahl sollen die Kerne oval oder länglich sein. Oft sollen sie auch gross und unregelmässig geformt erscheinen und dann aussergewöhnlich grosse Nucleolen enthalten. Bei den Mitosen finde man den gewohnten Aspekt. Die Tumoren seien entsprechend mit Gefässen versorgt. Die *Perdrau*-Färbung bringe ein Netzwerk von feinen Fasern aus Retikulin oder Kollagen zur Darstellung, das von den Tumorzellen gebildet werde. Obwohl keine Wirbel vorhanden seien, sei doch im gleichen Tumor ein einzelnes kleines, konzentrisch angeordnetes Nest von rundlichen meningotheelialen Zellen beobachtet worden. Zonen mit Blutungen und Nekrosen können vorhanden sein. — Mit der Bezeichnung *sarkomatös* will *Cushing* vor allem das raschere Wachstum hervorheben, dass den hauptsächlichsten Unterschied zwischen Typus VI und Typus III darstellt. *Cushing* hat sechs sarkomatöse Meningeome beobachtet. Die Prognose erwies sich bei dieser Tumorart als besonders ungünstig. Die längste beobachtete Überlebenszeit betrug nur zweieinhalb Jahre.

So klar auch *Cushing* das sarkomatöse Meningeom beschrieben hat, so unklar ist heute die Bezeichnung geworden. Am internationalen Symposium über die Klassifikation der Hirntumoren spricht *Hamperl* über die Nomenklatur und schlägt eine Einteilung sämtlicher Hirntumoren vor. Unter den von den Meningen abstammenden Tumoren nennt er:

Meningioma epitheloid	Meningioma fibroblastic
Meningioma meningotheiomatous	Meningioma fibromatous
Meningioma endotheliomatous	Meningioma psammomatous

Das sarkomatöse Meningeom wird hier nicht erwähnt. Ganz am Schluss sagt *Hamperl*: „Einige ganz seltene und umstrittene Tumoren und Bezeichnungen wurden in der Einteilung nicht berücksichtigt. So auch das ‚malignant meningioma‘.“ Anlässlich dieses Symposiums berichtete *Brucher* jedoch über ein malignes Meningeom: Die Symptome traten bei dem Patienten eineinhalb Jahre vor der Operation auf. Operativ konnte ein grosser, parasagittaler, frontaler Tumor entfernt werden, welcher mit der Dura und dem Sinus longitudinalis cranialis verwachsen war. Die

Geschwulst fand sich tief in die Gehirnmasse eingedrungen, jedoch demarkiert und mit einer Kapsel versehen. Histologisch zeigte der Tumor die klassische Struktur eines Meningeomes; aber es wurden darin Zonen mit zahlreichen vielkernigen Zellen, stark chromatinhaltigen Kernen und Stellen mit normalen und abnormalen Mitosen beobachtet. Es scheint jedoch dieser Tumor nicht der Gruppe der sarkomatösen Meningeome anzugehören.

Bradford berichtet von einem Patienten, bei dem sich vier Monate vor der Operation rasch zunehmende Symptome eines Gehirntumors eingestellt hatten. Ein vermehrter Hirndruck wurde nicht gefunden. Bei der histologischen Untersuchung konnten zwei Tumoranteile unterschieden werden. Seine Diagnose lautete: Sarkomatöse Entartung eines gutartigen Meningeomes.

Noto stellt einen Fall unter dem Titel „Malignant metastasizing meningioma“ vor. Der Patient musste innerhalb von vier Jahren fünfmal operiert werden. Während dieser Zeit konnte eine Entartung des primär gutartigen Meningeomes festgestellt werden. Abschliessend bezeichnet *Noto* den Tumor als ein „primär rezidivierendes, bösartiges, fibroblastisches Meningeom“. Auf die Frage der Metastasierung wird hier nicht eingegangen. *Noto* beschreibt auch ein infiltratives Wachstum in die Gehirnmasse.

Über ein malignes Tentoriummeningeom hat *Kalm* berichtet. Im Primärtumor waren neben völlig gutartigen Geschwulstbezirken, die dem Bilde eines fibroblastischen Meningeomes entsprachen, Inseln aus endothelartigen Zellen vorhanden mit Zeichen des intensiven Wachstums. Der Autor stellt die Frage, ob es sich hier um ein malign entartetes Meningeom oder um eine primär maligne Geschwulst gehandelt habe. Er nahm an, dass ein primär maligner Tumor vorgelegen habe, welcher teilweise ausgereift gewesen sei.

Arent gibt an, dass durch zunehmende Anaplasie maligne Meningeome entstehen könnten. Bei den unreifsten Formen mit destruierendem Wachstum gegenüber dem neuroektodermalen Gewebe sei eine Kapselbildung nicht mehr nachzuweisen.

Auch in der neuesten Einteilung der Geschwülste, in der von der UICC (Union Internationale Contre le Cancer) herausgegebenen „Nomenclature illustrée des Tumeurs“ figuriert der Begriff des sarkomatösen Meningeomes nicht. Bei den Hirnhauttumoren werden drei Formen erwähnt:

Epitheloides Meningeom
Fibroblastisches Meningeom
Psammöses Meningeom

Zusammenfassung

Es wird ein Fall eines sarkomatösen Meningeomes bei einer 74jährigen Frau dargelegt. Der Befund wurde bei der Autopsie erhoben und histopathologisch untersucht. Der Tumor zeigte starke Verwilderung, autochthones Wachstum und Infiltration in die Gehirnmasse.

Auf die Probleme der Meningeome wird kurz hingewiesen.

Die eigene Beobachtung wird besprochen unter Zuhilfenahme von Literaturangaben und ähnlichen, im Schrifttum erwähnten Fällen gegenübergestellt.

Literaturverzeichnis

1. *Arent, A.*: Histologisch-diagnostischer Atlas der Geschwülste des Zentralnervensystems und seiner Anhangsgebilde, pp. 104—116 (Fischer, Jena 1964).
2. *Bailey, P.*: Die Hirngeschwülste (Enke, Stuttgart 1956).
3. *Bradford, F. Keith and A. J. Miller*: Meningioma Showing Sarcomatous Degeneration. Arch. of Neur. 43, 778—783 (1940).
4. *Brucher, J. M.*: The Classification of Braintumours, pp. 190—200 (Springer, Wien 1964).
5. *Cushing, H. and L. Eisenhardt*: The Meningeomas. Their classification, regional behavior, life history and surgical endresults (Thomas, Springfield and Baltimore 1938).
6. *Essbach, H.*: Die Meningeome. Erg. allg. Path. 36, 185—490 (1940).
7. *Hamperl, H.*: The Classification of Braintumours, pp. 5—9 (Springer, Wien 1964).
8. *Henschen, F.*: Tumoren des Zentralnervensystems und seiner Hüllen. In Henke-Lubarschs Handbuch der spez. path. Anatomie und Histologie, Bd. XIII/3, pp. 441—502 (Springer, Berlin 1955).
9. *Kalm, H.*: Ein malignes Tentoriummeningeom mit Metastasen in die Medulla oblongata und in die subarachnoidalen Liquorräume, Dtsch. Z. Nervenheilk. 163, 131—140 (1950).
10. *Noto, T. A. und E. Gyori*: Malignant Metastasizing Meningioma. Report of a case, Arch. of Path. 72, 191—196 (1961).
11. *Schmidt, M. B.*: Die Paccionischen Granulationen und ihr Verhältnis zu den Sarcomen und Psammomen der Dura. Virch. Arch. 170, 429—464 (1902).
12. *Stäheli, O.*: Das maligne metastasierende Meningeom, Med. Diss. (Bern 1963).
13. *UICC*: Nomenclature illustrée des Tumeurs. Union Internationale Contre le Cancer, p. 212 (Springer, Berlin 1965).
14. *Zülch, K. J.*: Geschwülste und Parasiten des Nervensystems; Biologie und Pathologie der Geschwülste des Gehirns, des Rückenmarks, der peripheren Nerven und des Sympathicus, in: *Kaufmanns Lehrbuch der spez. path. Anatomie*, Bd. 3/I, pp. 427—565 (Gruyter, Berlin 1958).

